UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1961 N° 83

SUR UN SYNDROME de Pseudo-Paralysie du Voile dans la Maladie de Paget

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en juin 1961

PAR

Suzanne REDON-TAURIAC

Externe des Hôpitaux
Diplômée de Médecine du Travail
Diplômée d'Anesthésiologie

MEMBRES DU JURY..

MM. GADRAT, *Président.*
RIEUNAU
LAPORTE (J.) } *Assesseurs*
CLAUX
MONNIER, *Suppléant.*

IMPRIMERIE TOULOUSAINE Vve LION
16, RUE LAKANAL, 16
TOULOUSE

1961

Sur un Syndrome de Pseudo-Paralysie du Voile dans la Maladie de Paget

UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

DOYEN. . . .. MM. Lazorthes.
ASSESSEUR. . . .. Delas.
DOYENS HONORAIRES..... Gorse, Calvet, Lefebvre. Brustier.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Vallois, Clermont, Ducuing, Ribaut, Nanta, Tapie.

SECTION MEDECINE

PROFESSEURS

Clinique médicale..... MM Mériel,
Clinique médicale..... Gadrat.
Clinique chirurgicale et Gynécologie. . . .. Fabre (P.).
Clinique chirurgicale et du Cancer. . . .. Grimoud.
Clinique chirurgicale infantile et Orthopédie..... Virenque.
Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques..... Bazex.
Clinique des Maladies de la Tuberculose et Pathologie interne. . . .. Morel.
Clinique des maladies des voies urinaires..... Lhez.
Clinique médicale infantile et Puériculture. . . .. Sorel (R.).
Clinique de Neurologie et Psychiatrie. . . .. Riser.
Clinique obstétricale..... Guilhem.
Clinique odonto-stomatologique. . . .. Cadenat.
Clinique ophtalmologique.... Calmettes.
Clinique O.R.L. et de Chirurgie maxillo-faciale..... Calvet.
Clinique traumatologique des membres. . . .. Rieunau.
Accouchement et Obstétricie sociale. . . .. Pontonnier.
Anatomie. . . .. Lazorthes
Anatomie appliquée..... Poulhès.
Anatomie pathologique..... Fabre (J.).
Bactériologie, Hygiène, Médecine sociale..... Andrieu.
Chimie biologique..... Valdiguié (P.).
Electro-radiologie. . . .. Marquès
Embryologie. . . .. Broussy.
Histologie. . . .. Bimes.
Hydrologie thérapeutique et Climatologie. . . .. Darnaud.
Médecine légale et du Travail Planques.
Médecine sociale..... Bounhoure.
Parasitologie. . ..... Bouisset.
Pathologie chirurgicale..... Dambrin.
Pathologie générale et Médecine expérimentale..... Sendrail.
Physico-Chimie. . . .. Auvergnat.
Physiologie. . ..... Soula.
Physiologie appliquée et Pharmacologie. . . .. Baisset.
Physique biologique et médicale. . ..... Bugnard.
Propédeutique médicale ..... Géraud.
Thérapeutique. . . .. Dardenne.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie gén. et comparée.. MM. Coulouma.
Pathologie médicale..... Laporte J.
Bactériologie. . . .. Mme Enjalbert.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Physiologie. . . .. MM. Laporte Y.
Biochimie médicale..... Douste-Blazy.
Physique médicale..... Bru.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie pathologique .... MM. Boulssou.
Histologie et Embryologie... Planel.
Parasitologie ..... Ruffié (J.).
Physiologie . ..... Montastruc.

AGREGES

Pathologie médicale..... MM. Monnier.
— ..... Ribaut.
— ..... Delaude.
— ..... Calazel.
Pathologie chirurgicale ..... MM. Enjalbert.
— ..... Ficat.
— ..... Pasquié.
— ..... Souquet.
Medecine légale et Médecine du Travail ..... MM Grèzes-Rueff.
Odonto-stomatologie. . ..... Cadenat (H.)
Pédiatrie. . ..... Bardier (A.)
Rhumatologie. . . .. Ruffié (R.).

AGREGES LIBRES

Anatomie. . ..... MM. Thomas.
Obstétrique. . . .. Déodati.
Oto-Rhino-Laryngologie. . .. Claux.
Pathologie chirurgicale..... Dieulafé.

SECTION PHARMACIE

PROFESSEURS

Botanique, Cryptogamie..... Mme Dulucq-Mathou.
Chimie analytique, Toxicologie et Hygiène industrielle. MM. Bourbon.
Chimie pharmaceutique..... Blanc.
Zoologie. . ..... Delas.
Matière médicale..... Vincent.
Pharmacie chimique et Pharmacodynamie. . ..... Caujolle.
Pharmacie galénique..... Stanislas.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Pharmacie. . . .. M. Couturier.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Sciences naturelles..... Mlle Meynier.
M. Roux.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Sciences naturelles..... MM. Breuillaud.
Sciences physiques..... Pitet.

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Secrétaire principal..... M. Roche.
Secrétaire. . . .. Mme Laffont.

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Délibération en date du 12 mai 1891.)

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1961 — N° 83

SUR UN SYNDROME de Pseudo-Paralysie du Voile dans la Maladie de Paget

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en juin 1961

PAR

Suzanne REDON-TAURIAC

Externe des Hôpitaux
Diplômée de Médecine du Travail
Diplômée d'Anesthésiologie

MEMBRES DU JURY..

MM. GADRAT, *Président.*
RIEUNAU
LAPORTE (J.) — *Assesseurs*
CLAUX
MONNIER, *Suppléant.*

IMPRIMERIE TOULOUSAINE Vve LION
16, RUE LAKANAL, 16
TOULOUSE

1961

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MON MARI

A MA FILLE ANNE

A MA MÈRE

En témoignage de ma très grande affection.

A MA FAMILLE

A LA FAMILLE DE MON MARI

A MES AMIS

A NOTRE MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur GADRAT

Professeur de Clinique médicale
Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

Nous n'oublions pas l'enseignement qu'il nous a si volontiers donné dans son Service.

Il a bien voulu nous confier le sujet de cette thèse et en accepter la présidence.

Nous sommes heureuse de pouvoir le remercier et lui dire toute notre admiration et toute notre reconnaissance.

A NOTRE JURY DE THÈSE :

Monsieur le Professeur RIEUNAU
Professeur de Clinique traumatologique des Membres
Chirurgien des Hôpitaux

Nous n'oublions pas l'excellent accueil qu'il nous a toujours réservé dans son Service, lorsque nous faisions nos premières anesthésies, et nous le remercions d'avoir bien voulu accepter de siéger à notre Jury de thèse.

Monsieur le Professeur J. LAPORTE
Professeur à la Faculté

Nous avons profité de la grande clarté de son enseignement à l'Hôpital et à la Faculté. Il nous a en outre toujours témoigné une très grande bienveillance, et nous sommes particulièrement heureuse de pouvoir ici le remercier et lui dire notre gratitude.

Monsieur le Professeur CLAUX
Professeur agrégé d'Oto-Rhino-Laryngologie

Nous lui adressons nos remerciements pour l'honneur qu'il nous fait en siégeant à notre Jury de thèse, et nous l'assurons de notre très sincère reconnaissance.

Monsieur le Professeur MONNIER
Professeur agrégé de Pathologie médicale

En hommage respectueux pour l'honneur qu'il nous a fait en siégeant à notre Jury de thèse.

A MADAME LE DOCTEUR RIEUNAU-SERRA

Assistante d'Anesthésiologie des Hôpitaux
Chargée de cours à la Faculté

Elle a été notre maître et elle a bien voulu avec patience se donner la peine de nous imposer les disciplines strictes qui sont aujourd hui notre meilleur guide dans l'exercice de notre spécialité.

Nous l'en remercions profondément.

A MONSIEUR LE DOCTEUR GOLDBERGER

Assistant d'Anesthésiologie des Hôpitaux

Nous sommes particulièrement heureuse de pouvoir lui exprimer ici notre infinie reconnaissance pour son enseignement amical et l'ex rême bonté qu'il nous a témoignée en toute circonstance.

INTRODUCTION

La Maladie de Paget, depuis près de trois-quarts de siècle, a été étudiée par un très grand nombre d'auteurs. Les publications sont innombrables; il semble que tout ait été dit sur cette maladie étonnante.

Les complications nerveuses au cours de cette maladie ne sont pas rares. Les auteurs se sont attachés à étudier et démontrer leur pathogénie; les troubles nerveux pouvant atteindre les malades pagétiques sont variés et bien décrits.

Cependant il nous a été permis d'observer dans le Service de M. le Professeur GADRAT le cas d'une malade atteinte de Maladie de Paget prédominant à l'extrémité céphalique et présentant des troubles de la déglutition caractérisés par un reflux des liquides par le nez qui firent discuter le diagnostic d'une paralysie du voile du palais.

L'atteinte du voile était en soi intéressante à signaler car elle a été très rarement rapportée par les auteurs.

Mais ici le fait essentiel est qu'il s'agit d'une pseudo-paralysie du voile et non d'une paralysie vraie.

Nous nous efforcerons outre la présentation de l'observation de découvrir la pathogénie de cette complication particulière d'une Maladie de Paget.

Ce problème pathogénique étant posé, voici le plan que nous nous proposons de suivre :

— Rappel des notions générales concernant la Maladie de Paget,

— Complications nerveuses au cours de la Maladie de Paget,

— Exposé de l'observation,

— Discussion de l'observation.

RAPPEL HISTOLOGIQUE ET GÉNÉRALITÉS

Dans une étude concernant un fait clinique au cours d'une Maladie de Paget, il nous a semblé que nous ne pouvions passer sous silence les très grands noms qui restent définitivement attachés à l'étude de cette maladie.

Ce chapitre sera nécessairement très bref.

Cette maladie paraît avoir existé dans des temps très anciens ainsi qu'en témoignent le crâne de Néanderthal du South Kensington Museum et certains ossements pagétiques trouvés dans les cavernes du Massif Central.

C'est à Sir James Paget que revient le mérite d'avoir décrit la maladie en tant qu'entité clinique en trois mémoires successifs (1877, 1882, 1889).

Dans son premier rapport intitulé « Sur une forme d'inflammation chronique des os, ostéite déformante », Paget rapporte cinq observations dont la première comporte une analyse clinique minutieuse des signes de la maladie restée célèbre.

L'œuvre de Paget est d'autant plus remarquable

qu'elle se situe à une époque où seule l'ostéomalacie était connue et où la plus grande confusion régnait en pathologie osseuse.

Recklinghausen (1891) décrit l' « ostéite fibreuse ou déformante » créant ainsi la confusion dans cette pathologie complexe.

Ce n'est qu'au début du XX^{e} siècle que les auteurs réussirent à séparer définitivement l'ostéite déformante de la maladie osseuse de Recklinghausen.

Ensuite on précise les critères radiologiques si suggestifs de l'affection; ce fut là le point de départ d'un très grand nombre de travaux en France et à l'étranger, étudiant les nombreux aspects de la maladie, aboutissant à une meilleure connaissance des différentes étapes évolutives de l'affection et de ses complications propres : vasculaires, nerveuses, sensorielles et tumorales.

Parallèlement, s'élaborait une double étape biologique et histo-pathologique.

Hunter et Kay (1929) montrèrent l'augmentation considérable des phosphatases plasmatiques dans la Maladie de Paget.

Bodansky, en 1931, apporte une méthode de dosage toujours classique; depuis de nombreux travaux ont souligné l'importance de l'augmentation des phosphatases alcalines dans cette maladie.

Les critères histologiques furent particulièrement étudiés par Schmorl et son école (1926-1932), Erdheim (1936).

Enfin, plus récemment au cours des vingt dernières années, plusieurs travaux doivent être signalés : certains précisent les aspects cliniques (Gordet, Bowlby, Glickman), d'autres tentent de percer le mystère de la pathogénie de l'affection, d'autres enfin ont essayé de préciser les complications nerveuses de la maladie (Garçin, 1937 et Bull, 1959).

Ce sont ces complications nerveuses que nous allons maintenant étudier de façon plus précise.

COMPLICATIONS NERVEUSES DE LA MALADIE DE PAGET

Les complications nerveuses au cours de la Maladie de Paget sont relativement fréquentes.

Elles ont été étudiées peu après que Paget eut brossé magistralement, en 1876, le tableau clinique de l'affection qu'il dénomma « ostéite déformante ».

Plusieurs théories pathogéniques s'ébauchèrent dans le temps.

Les lésions du névraxe furent tout d'abord considérées comme la cause même de cette dystrophie osseuse, c'est la théorie tropho-névrotique.

Lancereaux fait remarquer, en 1883, que l'ostéite déformante présente les caractères de l'ostéite qui succède à la section des nerfs d'un membre, comme l'ont montré Schiff et Vulpian dans leurs expériences: toute section de nerf provoque d'abord une ostéite raréfiante suivie d'une ostéite condensante.

On essaya ensuite de faire jouer un rôle à la syphilis et il est encore classique de rechercher systématiquement des antécédents syphilitiques chez tout pagétique.

Mais ni la théorie tropho-névrotique, ni la syphilis n'arrivaient à satisfaire les auteurs, et on a pu montrer que, en dehors de toute coïncidence, en dehors de toute syphilis, il existe des complications nerveuses proprement dites sous la dépendance exclusive de la Maladie de Paget :

1° les unes sont manifestement liées à la compression par l'os hypertrophié et déformé;

2° certaines peuvent être liées à un effondrement vertébral;

3° d'autres, enfin, peuvent être en rapport avec l'atteinte vasculaire :

— soit par artériosclérose,

— soit même, et la chose est plausible, par lésion vasculaire du fait du tassement vertébral.

Les deux dernières théories énoncées ne rentrent pas dans cette étude puisqu'elles ne peuvent être envisagées qu'au niveau du rachis.

Nous allons, par contre, étudier la première théorie, celle de la compression nerveuse qui arrive à expliquer pratiquement tous les troubles neurologiques au niveau de l'extrémité céphalique.

C'est à partir de 1912 que P. Marie, A. Leri et Chatelin, étudiant les déformations de la boîte cranienne en particulier celles de la base du crâne, montrent que celle-ci est abaissée à l'exception du trou occipital et de la portion basilaire de l'occi-

pital : disposition qu'ils nomment « convexobasie ».

La même disposition pathologique a été décrite en 1940 par M. le Professeur Riser et son école sous le nom de « platybasie ».

C'est cette convexobasie ou platybasie qui cause la rotation du grand axe de la pyramide du rocher si bien que le conduit auditif interne regarde non plus en arrière mais en haut. La selle turcique est repoussée et parfois presque effacée; le cerveau, refoulé verticalement, s'étale en champignon et de ces déformations résultent vraisemblablement certains trouble mentaux si fréquents chez les pagétiques.

Ces auteurs signalent même qu'il peut exister une véritable invagination de la base du crâne avec torsion du IV[e] ventricule et de l'aqueduc de Sylvius pouvant provoquer une hypertension cranienne et une hydrocéphalie.

La base du crâne n'est pas seulement déformée, elle est également hypertrophiée et c'est cette hypertrophie qui détermine un rétrécissement parfois extrêmement prononcé du trou occipital et des différents trous de la base : les orifices vasculaires et nerveux.

Les lésions provoquées par ces rétrécissements orificiels vont atteindre les nerfs sensoriels, sensitifs et moteurs.

Les nerfs sensoriels sont le plus souvent atteints; signalons la fréquence des troubles labyrinthiques et auditifs, olfactifs et visuels.

Les altérations des nerfs moteurs sont infiniment plus rares; certains auteurs ont cependant signalé l'existence de spasmes faciaux, de dysphagie et de reflux de liquides par le nez; ce dernier point nous permet d'envisager l'étude de notre observation.

OBSERVATION

Mme C..., âgée de 59 ans, est hospitalisée dans le Service de M. le Professeur Gadrat le 7 avril 1959.

Elle présente une Maladie de Paget dont le diagnostic a été fait vingt ans auparavant en 1939 et elle entre dans le Service pour un épisode pulmonaire banal; elle présente, en outre, des céphalées d'une intensité considérable.

Dans les antécédents de cette malade on relève en dehors de deux grossesses extra-utérines, essentiellement l'histoire de sa Maladie de Paget.

C'est en 1939, à 39 ans, que la malade note un début d'hypertrophie osseuse au niveau du crâne et du maxillaire supérieur ce qui l'amène à consulter un oto-rhino-laryngologiste. On pratique à cette époque des radiographies du crâne face et profil qui mettent en évidence :

— un épaississement de l'ensemble des os de la boîte cranienne (base et voûte) et du massif facial,

— des modifications de structure plus accusées à gauche et affectant plus particulièrement la région fronto-occipitale et le massif facial.

On retrouve l'aspect classique des radiographies de Maladie de Paget : taches claires, taches opaques, aspect ouaté. La malade reçoit du calcium intraveineux.

En 1941, à la suite d'une gonalgie droite, son médecin traitant fait faire des radiographies des genoux qui montrent une déminéralisation portant sur la partie centrale des os et coexistant avec un processus de condensation osseuse à la périphérie et en particuier au niveau de la couche sous-chondrale des surfaces articulaires.

C'est en 1948 qu'apparaissent les céphalées diffuses relativement modérées.

On pratique alors un dosage des phosphatases alcalines; le taux, au dire de la malade, en est très augmenté bien que le chiffre ne nous ait pas été communiqué.

En 1949, de nouvelles radiographies du crâne sont faites et comparées aux radiographies de 1939. Elles montrent un épaississement très notable des parois de la boîte cranienne avec calcification très marquée :

— sur les radiographies de face on note une réduction des cavités sinusales maxillaires gauches avec épaississement des parois,

— la radiographie de profil montre en avant de

la selle turcique une cavité aérique assez développée alors que la zone correspondant au sinus sphénoïdal est opaque.

Il est intéressant de constater que la malade a présenté depuis trois ans un reflux des liquides par le nez pour lequel aucun examen n'a été fait ni aucun diagnostic porté.

Elle présente, en outre, depuis quelques années, une hypoacousie marquée.

Mme C... entre dans le service le 7 avril 1959.

L'épisode pulmonaire qui entraîne l'hospitalisation date de 15 jours environ.

C'est un état fébrile à 39°C avec toux et expectoration.

Parallèlement, cette malade présente des céphalées :

— diffuses tantôt localisées à l'hémicrâne gauche, tantôt à l'occipital,
— sans horaire fixe,
— diurnes, jamais nocturnes,
— calmées par les analgésiques banaux.

A l'entrée, nous notons un état général assez médiocre.

Sa tête est énorme, évoquant d'emblée la Maladie de Paget. La déformation paraît surtout porter sur l'occiput et la région malaire du côté gauche; les os du nez et les arcades orbitaires sont également atteints.

Le palais est aussi le siège d'un processus pagé-

tique, la voûte est épaissie au point d'avoir perdu sa concavité.

L'examen clinique des autres os du squelette ne révèle aucune malformation apparente.

L'examen des différents appareils montre au niveau de l'appareil pulmonaire :

— des râles ronflants disséminés dans les deux champs pulmonaires, sans qu'on puisse objectiver de lésion radiovisible.

Au niveau de l'appareil cardiovasculaire :

— un pouls tachycardique, bien frappé,
— la tension artérielle à 9/5,
— les bruits du cœur normaux à l'auscultation.

L'examen de l'appareil uro-génital permet de constater une légère albuminurie.

Des examens de laboratoire ont été effectués au cours de l'hospitalisation de cette malade.

Le 8 avril 1959, l'examen hématologique montre:

Numération :

Globules rouges.	4 900 000
Globules blancs.	16 300

Formule :

Polynucléaires neutrophiles.	93 %
Lymphocytes.	3 %
Moyens mononucléaires.	2 %
Monocytes.	2 %
Hémoglobine.	102 %
Valeur globulaire.	1,04

L'urée est à 0,40 g ‰.

La vitesse de sédimentation :

1 h : 18 mm.

2 h : 45 mm.

24 h : 102 mm.

Le B.W. est négatif.

Au culot urinaire :

2 à 3 leucocytes par champ,

1 à 2 hématies par champ,

quelques cellules vésicales et de rares débris de cylindre granuleux.

Le 10 avril 1959, une ponction lombaire est pratiquée, elle montre une hypertension du liquide céphalo-rachidien; la soustraction de 10 cm^3 entraîne la disparition des céphalées.

Examen du liquide céphalo-rachidien :

Cellules. 2

Albumine. . . . . 0,30 g ‰

Benjoin. 0000022222000000

Le 13 avril 1959 : Bilan phospho-calcique :

Phosphorémie. . . . . 0,024 g ‰

Phosphatases alcalines. . . . . 16 U. Bodansky

Evolution

L'épisode pulmonaire fébrile rentre dans l'ordre grâce à la pénicilline en 5 à 6 jours.

Le 18 avril 1959 la malade présente à nouveau un reflux de liquides par le nez.

Elle est envoyée en consultation dans le Service

de M. le Professeur CALVET pour examen oto-rhino-laryngologique, qui montre :

— une pseudo-paralysie du voile du palais,
— une légère paralysie de la corde droite,
— une labyrinthite certaine bilatérale due à l'envahissement de la cochlée par le processus pagétique.

Au cours d'examens ultérieurs, l'étude de la déglutition permet de confirmer le diagnostic. On trouve, en outre, au niveau de la partie supérieure de l'œsophage : un diverticule, l'impression aortique, des parois rigides.

Sur un cliché on note un « curling of œsophagus ».

Il n'existe pas de signe de Calvet.

La malade quitte le Service le 15 mai 1959.

DISCUSSION DE L'OBSERVATION

Elle portera essentiellement sur ce signe qui est apparu à plusieurs reprises chez notre malade au cours de l'évolution de sa Maladie de Paget : le reflux des liquides par le nez.

Ce signe a aussitôt attiré l'attention et a fait pratiquer de nombreux examens complémentaires en vue de rechercher d'autres signes associés et de pouvoir les rattacher à leur véritable cause.

Le premier diagnostic évoqué était celui de paralysie du voile du palais.

La Maladie de Paget pouvait-elle être mise en cause pour expliquer cette paralysie ?

A première vue la possibilité d'une paralysie par compression du nerf moteur était difficile à admettre.

En effet, comme l'explique clairement SCHUSTER, les complications par compression des nerfs atteignent le plus souvent les nerfs sensoriels, épargnant en général nerfs moteurs et sensitifs.

Il faut évoquer pour expliquer cette différence,

d'une part le trajet des nerfs sensoriels, en très étroit contact avec des canaux osseux déjà normalement petits et, d'autre part, selon Barre et Specklin, la fragilité spéciale de ces nerfs.

Les nerfs moteurs, par contre, sortent du crâne par des orifices beaucoup plus larges et ne sont de ce fait pratiquement jamais atteints.

Dans le cas qui nous occupe, le voile du palais est innervé au point de vue moteur par des filets nerveux intriqués appartenant à la X^{e} paire et à la XI^{e} paire formant le nerf vago-spinal.

Ce cordon nerveux sort de la cavité cranienne par le trou déchiré postérieur.

Là, ces filets nerveux sont séparés du golfe de la jugulaire par une cloison ostéo-fibreuse formée par les épines jugulaires et le tissu fibreux qui les réunit. Puis ils traversent l'espace maxillo-pharyngien; c'est à ce niveau que les fibres nerveuses pénètrent dans le voile du palais.

Le trou déchiré postérieur est assez spacieux et l'on peut s'étonner qu'une compression puisse avoir lieu à ce niveau.

D'autre part, pour expliquer une paralysie du voile totale, il faudrait admettre que les deux trous déchirés postérieurs sont également atteints par le processus pagétique; sinon il n'y aurait qu'une hémiparalysie du voile.

Cependant Bull signale de façon péremptoire l'existence de troubles évoquant la paralysie du voile

du palais : dysphagie et reflux des liquides par le nez par compression du nerf moteur correspondant.

Donc, chez notre malade, la paralysie du voile du palais était possible.

Quelle est brièvement la symptomatologie de la paralysie du voile du palais ?

La voix est fortement vibrante et nasonnée mais non bitonale. Il n'y a pas de dysarthrie.

Les liquides sont en partie rejetés par les fosses nasales surtout lorsque le malade boit longuement et trop vite.

A l'examen, le voile peut être entièrement paralysé, la luette flasque, allongée, pendante, en battant de cloche, l'isthme du gosier est rétréci par affaissement des piliers antérieurs et postérieurs, l'ensemble demeure hypotonique, immobile en toutes circonstances; l'attouchement peut être perçu ou non. De toute manière, il n'est pas suivi de contraction, pas plus que quand on demande l'émission de la lettre E.

Mais dans le cas de notre malade, la symptomatologie n'est pas celle-ci.

S'il existe des signes certains évoquant un état d'atonie du voile du palais :

— le reflux des liquides par les fosses nasales,

— à l'examen un voile pendant, atone, augmenté dans ses dimensions,

le fait essentiel reste qu'il se contracte à l'attouchement et à l'émission forte de la lettre E.

Il ne s'agit donc pas ici de paralysie du voile, il n'y a donc pas ici atteinte du nerf moteur : il n'a pas été comprimé ni lésé au cours de son trajet dans l'os pagétique.

Cet état d'atonie du voile du palais que nous avons appelé pseudo-paralysie est une conséquence mécanique directe de l'envahissement de l'édifice osseux sous-jacent par le processus pagétique.

Pour comprendre ce qui s'est passé, rappelons-nous la configuration du voile du palais.

C'est une cloison musculo-membraneuse mobile normalement qui prolonge en bas et en arrière la voûte palatine et sépare les parties buccale et nasale du pharynx. Mais elle est maintenue par des points fixes :

— son bord antérieur correspond au bord postérieur de la voûte palatine,

— ses bords latéraux, comme les parois latérales du pharynx avec lesquelles ils se confondent, sont unis à la partie inférieure de l'apophyse ptérygoïde et au crochet de l'aile interne de cette apophyse.

Or notre malade présente un palais pagétique, des malformations importantes de la base du crâne donc malformation des points fixes sur lesquels est inséré le voile du palais; celui-ci est donc déformé, étiré dans toutes les dimensions et ne peut plus remplir de ce fait sa fonction dans la déglutition.

CONCLUSION

Nous avons présenté dans ce travail une malade porteuse d'une Maladie de Paget prédominant à l'extrémité céphalique et qui avait montré à plusieurs reprises des troubles de la déglutition.

Dans la littérature, nous n'avons trouvé que peu d'exemples de ces troubles. Les rares auteurs qui les ont signalés les ont décrits comme des complications nerveuses proprement dites par compression des nerfs moteurs au niveau des orifices rétrécis de la base du crâne.

Dans notre observation, l'origine nerveuse des troubles devait être mise hors de cause devant l'absence de paralysie. Il fallait donc expliquer cette atonie du voile du palais par les malformations osseuses sous-jacentes; ceci est assez facile à concevoir dans cette Maladie de Paget capable de provoquer les bouleversements de l'architecture osseuse les plus inattendus.

Le Président :

GADRAT.

Vu : *Le Doyen,*

LAZORTHES.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Toulouse, le 16 juin 1961

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,

DOTTIN.

BIBLIOGRAPHIE

Bull (J.W.D.), Nixon (W.L.B.), Pratt (R.T.C.) et Robinson (P.K.). — Paget' disease of the skull and secondary basilar impression, *Brain*, 1959, vol. 82, pp. 10-22.

Childrey (J.H.). — *Arch. Otolaryng.*, février 1940 31, pp. 333-338.

Cooke (B.E.D.). — Paget' disease of the jaws : fifteen cases, *Annals of the Royal College of Surgeons of England*, 1956, pp. 223-240.

Garcin (D.). — Contribution à l'étude des complications nerveuses de la Maladie osseuse de Paget, *Thèse*, Paris, 1937, n° 727.

Glickman (I.). — Paget' disease in the maxilla, mandible and palate, *American Journal of Orthodonties and Oral Surgery*, nov. 1943, pp. 591-607.

Hillereau (A.). — Contribution à l'étude clinique de la Maladie de Paget, *Thèse*, Paris, juillet 1901.

Lehoczky (T.). — *Revue Neurologique*, juin 1939, 71, pp. 727-733.

Lucas (R.B.). — The jaws and teeth in Paget' disease of bone, *Journal of Clinical Pathology*, août 1955, 8, pp. 195-200.

Marie (P.) et Leri (A.). — Le crâne dans la Maladie osseuse de Paget, *Société Médicale des Hôpitaux*, 31 octobre 1919.

Paget (J.). — On a form of chronic inflammation of bones (Osteitis deformans), *Medico-Chirurgical Transactions published by the Royal Medical and Chirurgical Society of London*, 1877, 60, pp. 37-63.

Pignide (L.). — Contribution à l'étude de la Maladie osseuse de Paget. A propos des formes localisées de l'affection, *Thèse*, Toulouse, 1948, n° 37.

Rimbaud (L.), Serre (M.) et Vedel (A.). — Les formes localisées de la Maladie de Paget. Leur place nosologique, *Revue du Rhumatisme*, déc. 1946, année XIII, n° 12, pp. 377-380.

Riser (M.). — « Pratique Neurologique », t. I.

Riser, Lazorthes, Géraud et Puig. — Platybasie et hydrocéphalie secondaires à une Maladie de Paget, *Sem. des Hôp. de Paris*, 1949, 25, pp. 728-730.

Schuster (A.). — Contribution à l'étude des troubles sensoriels dans la Maladie de Paget, *Thèse*, Paris, 1939.

Semenon (P.G.). — Contribution à la description de la forme céphalique de la Maladie de Paget, *Thèse*, Paris, 1921, n° 447.

Vincent (J.). — Maladie osseuse de Paget (Revue générale), *Thèse*, Paris, 1904, n° 84.

Weissenbach (R.). — Maladie de Paget. Manifestations et complications, *La Vie Médicale* (*Rhumatologie*), 1959, 40, H.S., pp. 89-90.

Imprimerie Toulousaine
Vve Lion
16, rue Lakanal, 16

Dépôt légal : 2e trim. 1961 — Aa 360